

# **CARDIOMIOPATIA ARRITMOGÊNICA DO VENTRÍCULO DIREITO E ANGIOTOMOGRAFIA CARDÍACA: RELATO DE CASO**

## **Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia And Heart Angiotomography: A Case Report**

Frederico Gustavo Cordeiro Santos\*, Marlúcia do Nascimento Nobre\*\*,  
Danielle Abreu da Costa\*, Anne Elizabeth Andrade Sadala Marques\*,  
Abraão Ferreira Nobre\*, Gustavo Cavalcante Maio de Aguiar\*\*\* e  
Jaime Arnez Maldonado\*\*\*\*

\* Médico(a) residente de cardiologia do Hospital Universitário Getúlio Vargas

\*\* Médica especialista em cardiologia

\*\*\* Médico cardiologista especialista em tomografia computadorizada e ressonância nuclear magnética cardíacas

\*\*\*\* Médico cardiologista especialista em eletrofisiologia e estimulação cardíaca

### **RESUMO**

A cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito (CAVD) é uma doença que se caracteriza por infiltração de tecido fibroadiposo no miocárdio do ventrículo direito (VD). Acomete, predominantemente, homens jovens, resultando em arritmias graves e morte súbita (MS), por taquicardia ventricular (TV). O diagnóstico é difícil e subestimado, sendo utilizados critérios maiores e menores para tentar estabelecê-lo. A disfunção do VD é considerada como um dos critérios maiores para o diagnóstico e a ressonância nuclear magnética cardíaca (RNMc) constitui-se no melhor teste não invasivo para avaliar a função dessa câmara. Entretanto, a tomografia cardíaca vem sendo estudada como alternativa à RNMc. Descrevemos um caso de um paciente jovem, com história de episódios repetidos de síncope e TV documentada, onde foi optado por implante de cardiodesfibrilador, pelo alto risco de MS. Foi realizada tomografia computadorizada (TC) cardíaca após o procedimento para avaliar a função ventricular direita, sendo obtidos achados compatíveis com CAVD (hipocinesia severa, infiltração gordurosa e dilatação ventricular direita). Nesse contexto, a TC cardíaca desponta como alternativa para o auxílio diagnóstico da CAVD, podendo constituir-se em um método tão acurado quanto a RNMc para a avaliação da função do VD, apresentando vantagem pela possibilidade de ser utilizada em portadores de marcapasso ou cardiodesfibrilador.

**Palavras-chave:** Cardiomiopatia Arritmogênica Ventricular Direita; Tomografia; Imagem por Ressonância Magnética.

### **ABSTRACT**

Arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD) is a difficult disease to diagnose, which is characterized by fibrofatty replacement of the right ventricular myocardium. Affects principally young man resulting in arrhythmias and sudden cardiac death (SD) by ventricular tachycardia (VT). The diagnosis of early and mild forms of disease is often

difficult and based on a series of diagnostic criteria (major and minor) proposed. The severe dilation and reduction of right ventricular ejection fraction is considered as a major criteria and the cardiac magnetic resonance imaging (MRi) is the gold-standard test to evaluate this dysfunction. However, multislice computed tomography (CT) has been studied as an alternative to MRi. We describe a case of a twenty-six years old man with frequent episodes of syncope and documented VT, in which a *cardioverter-defibrillator (ICD)* was implanted, for the high risk of SD, and a cardiac computed tomography was performed to assess right ventricular function. Changes consistent of ARVD (severe hipokinesia, fat infiltration, and right ventricular enlargement) were observed. In this context, the cardiac CT emerges as an alternative to help the diagnosis of ARVD, it can be used as an accurate method as the cardiac MRi for assessing right ventricular function, and used in patients with pacemaker or implantable cardioverter-defibrillator.

**Keywords:** Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia; Tomography; Magnetic Resonance Imaging.

## Introdução

A Cardiomiopatia Arritmogênica do Ventrículo Direito (CAVD) é uma entidade caracterizada por substituição gradual das células miocárdicas do ventrículo direito (VD) por tecido fibroadiposo, de etiologia ainda não identificada.<sup>1</sup> Esse infiltrado fibroadiposo pode estender-se para o ventrículo esquerdo o qual confere ao quadro uma maior gravidade.<sup>2</sup>

Inicialmente, foi identificada em pacientes submetidos a tratamento cirúrgico de taquicardia ventricular (TV), porém sem história prévia de cardiomiopatias e não respondedores a tratamento medicamentoso.<sup>3</sup>

A prevalência na população geral é de 6/10.000, acometendo, predominantemente, jovens do sexo masculino.<sup>4,5</sup> Tem amplo espectro de apresentação desde extrassistolia ventricular isolada até TV sustentada, podendo ocorrer como primeira manifestação a morte súbita, sendo esta uma importante causa de MS em jovens adultos menores de 35 anos.<sup>5</sup> As principais manifestações clínicas são arritmias ventriculares, insuficiência cardíaca e morte súbita.<sup>6</sup> Há uma importante relação entre o esforço físico e o desencadeamento da TV, sendo este um dos principais motivos de morte súbita em atletas.<sup>7</sup>

Anatomicamente, a CAVD caracteriza-se por substituição gradual do miocárdio do VD por tecido fibrogorduroso acometendo o epicárdio e a região central do miocárdio e, menos frequentemente, o endocárdio.<sup>8,9</sup>

O diagnóstico é difícil e subestimado em razão da existência de formas menos exuberantes, sendo utilizada uma combinação de critérios (maiores e menores) para estabelecê-lo. O diagnóstico da CAVD estaria firmado na presença de dois critérios maiores ou um critério maior associado a dois menores de grupos distintos ou ainda quatro critérios menores. Esses critérios incluem: 1) disfunção global e/ou regional e alterações estruturais (detectadas ao ecocardiograma, angiografia, ventriculografia contrastada e ressonância nuclear magnética) sendo considerados maiores a dilatação severa e redução da fração de ejeção (FE) do VD com nenhum (ou discreto) comprometimento do VE, aneurismas localizados no VD e dilatação severa do VD e menor a dilatação global discreta ou redução da FE do VD com VE normal; 2) característica do tecido parietal, tendo como critério maior a substituição fibrogordurosa do tecido miocárdico na biópsia endomiocárdica; 3) anormalidades da repolarização (considerado como critério menor) com ondas T invertidas nas

derivações precordiais direitas (V2 e V3, na ausência de bloqueio do ramo direito - BRD); 4) anormalidades da despolarização e da condução, tendo como critérios maior a presença de ondas épsilon ou prolongamento localizado do QRS (>110ms) em derivações precordiais direitas e menor a presença de potenciais tardios detectados ao eletrocardiograma de alta resolução; 5) presença de arritmias, considerado critério menor a TV (sustentada ou não) com morfologia tipo bloqueio do ramo esquerdo (BRE) e ectopias ventriculares frequentes (>1000/24h); 6) história familiar, considerada critério maior a doença familiar confirmada pela cirurgia ou necropsia e critérios menores a história familiar de morte súbita em jovens (<35 anos) com suspeita clínica de CAVD e história familiar.<sup>9,10</sup>

Em um estudo com 31 pacientes, no ano de 2005, foi sugerido que o mapeamento de voltagem eletroanatômica tridimensional do ventrículo direito poderia melhorar a acurácia do diagnóstico da CAVD, evidenciando áreas de baixa voltagem associadas à infiltração fibrogordurosa.<sup>11</sup>

A ressonância nuclear magnética cardíaca (RNMc) é considerada o melhor teste não invasivo para avaliação da função ventricular direita.<sup>12,13</sup> Entretanto, para alguns autores, a avaliação de alterações contráteis do VD e a detecção de gordura intramiocárdica podem ser realizadas pela angiotomografia cardíaca.<sup>14</sup>

O tratamento é realizado com base na estratificação de risco para morte súbita, podendo ser considerado uso de drogas antiarrítmicas, ablação por radiofrequência, implante de cardio-desfibrilador (CDI) e até mesmo transplante cardíaco.<sup>15</sup>

### Relato de caso

Paciente masculino, 26 anos, natural e procedente de Manaus, referenciado

para o Serviço de Arritmologia do Hospital Universitário Francisca Mendes (HUFM) por apresentar, desde a infância, episódios de palpitações taquicárdicas e síncope recorrentes, frequentemente associados à atividade física. Tinha avô e tio paternos com história de MS abaixo de 35 anos.

Seis meses antes da primeira consulta, quando realizava esforço físico (jogo de futebol), apresentou último episódio de síncope. Encaminhado ao pronto-socorro, documentou-se uma TV (Figura 1), a qual foi revertida por cardioversão elétrica (CVE).

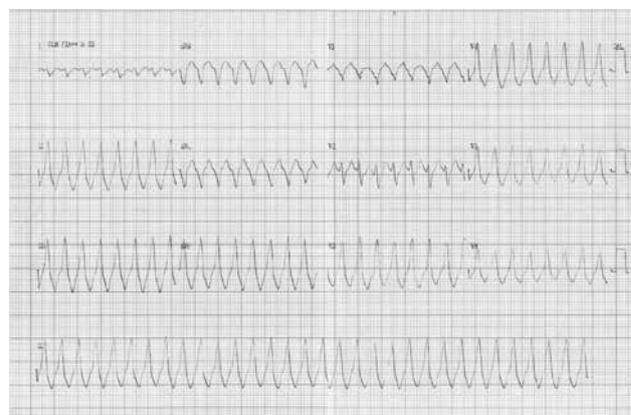


Figura 1 - O Taquicardia ventricular com padrão de bloqueio de ramo esquerdo

Em seguimento ambulatorial posterior, o exame físico demonstrou VD palpável, sem outras alterações evidentes.

O eletrocardiograma (ECG) de base apresentava ritmo sinusal, QS em parede inferior, sinais de baixa voltagem e eixo do QRS em  $-30^\circ$ . O ECG da TV (Figura 1) mostrou padrão de BRE, e eixo do QRS em  $+120^\circ$ .

A radiografia de tórax confirmou aumento da área cardíaca à custa do VD, com transparência pulmonar normal. Na tentativa de se flagrar episódios arrítmicos, foi realizado holter, o qual evidenciou EV frequentes e trigeminadas raras. O ecocardiograma transtorácico (ETT) revelou função sistólica global do ventrículo esquerdo (VE) preservada, disfunção sistólica com hipocinesia difusa do VD. Submetido à cinecoronariografia, foram observadas

coronárias normais e ventriculografia com hipertrofia do VE, aumento do volume diastólico final e hipocinesia 3+/4 do VD. Em uso de amiodarona, foi submetido a estudo eletrofisiológico invasivo (EEFi) por meio do qual foi reproduzida a TV clínica, com repercussão hemodinâmica. Aplicando-se os critérios, um maior e dois menores estavam presentes (dilatação severa e redução da FE do VD, TV com morfologia de BRE e história familiar de MS), sendo diagnosticado CAVD.

Após o diagnóstico, e como prevenção secundária de morte súbita, foi implantado um cardio-desfibrilador (CDI). Após quatro meses, o paciente foi submetido à angiotomografia cardíaca. O exame foi realizado em tomógrafo *GE Light Speed* de 64 detectores e resolução de 0,625 mm, com infusão de contraste iodado não iônico, e evidenciou áreas de infiltração gordurosa (Figura 2A) com hipocinesia global severa e áreas de discinesia segmentar (anterolateral, em regiões basal e apical) do miocárdio do VD (Figura 3), fração de ejeção do VD de 28% e com volumes sistólico e diastólico finais de 190 ml e 267 ml, respectivamente. O VE apresentou-se com função normal.

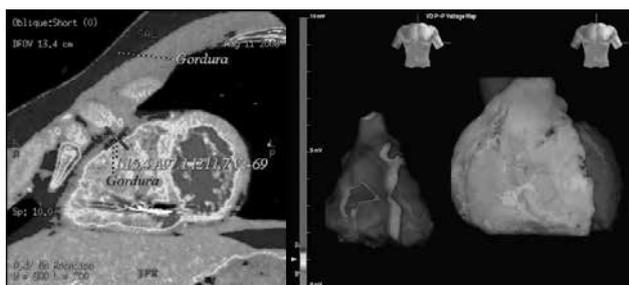


Figura 2. A - Tomografia cardíaca demonstrando infiltração gordurosa no miocárdio do ventrículo direito. B. Mapeamento de voltagem demonstrando extensa área de cicatriz densa (cinza) da parede livre do VD, que se estende da via de saída até a parede inferior

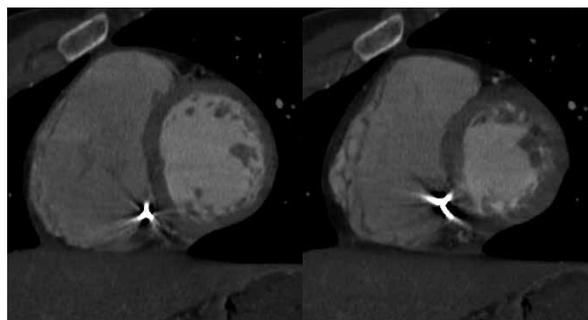


Figura 3. - Tomografia cardíaca - demonstração da função do VD, mostrando as fases diastólica (A) e sistólica (B) finais. Nas setas (brancas), observa-se área de discinesia anterolateral

Atualmente, o paciente encontra-se em seguimento ambulatorial, e recebeu vários choques apropriados dados pelo CDI. Na tentativa de minimizar as terapias do CDI, foi submetido a uma ablação por cateter utilizando sistema de mapeamento tridimensional com mapas de voltagem (Figura 2B) e de ativação do VD, sendo induzidas três morfologias de TV e realizada ablação daquela que consideramos a responsável pelas terapias dadas pelo CDI.

## Discussão

A CAVD é uma entidade de difícil diagnóstico, podendo ter como primeira manifestação a morte súbita em jovens, como observado em alguns estudos.<sup>16</sup> O paciente, embora não atleta, era praticante de atividade física regular e jovem.

Adoença acomete, predominantemente, o VD, porém o acometimento biventricular pode estar presente e, mais raramente, o VE isoladamente poderá estar envolvido.<sup>17</sup> No caso reportado, apenas o VD apresentava-se doente.

O diagnóstico baseia-se na demonstração histológica de infiltrado fibrogorduroso no miocárdio do VD, podendo a amostra ser obtida por biópsia, cirurgia ou autópsia. Entretanto, a biópsia endomiocárdica apresenta sensibilidade baixa (67%), com

especificidade em torno de 92%, não sendo, na maioria dos casos, indicada, pelo risco de lesão da parede ventricular e pela possibilidade de se obter amostra de tecido normal.<sup>6</sup>

O ETT pode auxiliar no diagnóstico, porém apresenta limitação importante para avaliação da função do VD.<sup>19</sup> A angiografia apresenta sensibilidade e especificidade baixas.<sup>17</sup> O mapeamento de voltagem tridimensional do VD pode melhorar a acurácia diagnóstica e identificar um subgrupo de pacientes que preenchem os critérios diagnósticos, mas apresentam eletrograma de voltagem preservado, além de permitir melhor avaliação das arritmias.<sup>11</sup>

A RNMc, por apresentar alta resolução espacial e permitir a avaliação anatômica e funcional dos ventrículos, é considerada como método não invasivo mais apropriado para avaliação da função do VD.<sup>13</sup> As alterações observadas na RNMc fazem parte dos critérios maiores e menores para o diagnóstico da doença.<sup>17</sup> No caso em questão, foi realizado o diagnóstico de CAVD por meio desses critérios e para prevenção secundária foi implantado CDI, o que contraindicou a realização da RNMc.

Em 1986, foi demonstrado, pela primeira vez, pela TC cardíaca, a dilatação e hipocinesia importante do VD em um paciente com CAVD.<sup>19</sup> Atualmente, com o advento dos novos equipamentos com múltiplos detectores, a TC cardíaca tornou possível observar a infiltração gordurosa e as alterações morfológicas e funcionais do VD, assemelhando-se às vistas pela RNMc. Estudos recentes demonstram essa possibilidade.<sup>14</sup> Por esse motivo e pela presença do CDI, a TC cardíaca foi realizada e evidenciou uma importante disfunção (alterações contráteis segmentares) do VD, bem como a infiltração de gordura na parede livre dessa câmara.

Nesse contexto, a TC cardíaca surge como alternativa para avaliação da função

do VD, nos pacientes com CAVD, podendo constituir-se em um método tão acurado quanto a RNMc, porém com vantagem de poder ser realizada em doentes portadores de marcapasso ou cardio-desfibrilador, como ocorreu nesse caso.

## Referências

1. Marcus, FI; Fontaine, GH; Guiraudon, G; Frank, R; Laurenceau, JL; Malergue, C; Grosogeat, Y. Right ventricular dysplasia: a report of 24 adult cases. *Circulation.*, 1982; 65:384-398.
2. Basso, C; Gaetano, T; Corrado, D; Angelini, A; Nava, A; Valente, M. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Dysplasia, dystrophy, or myocarditis?. *Circulation.*, 1996; 94:983-91.
3. Fontaine, G; Guirudon, G; Frank, R. Stimulation studies and epicardial mapping in ventricular tachycardia: study of mechanisms and selection for surgery. *Lancaster.*, 1977; 1:334-50.
4. Corrado, D; Thiene, G; Nava, A; Rossi, L; Pennelli, N. Sudden death in young competitive athletes: clinicopathologic correlations in 22 cases. *Am. J. Medicine.*, 1990; 89:588-596.
5. Dalal, D; Nasir, K; Bomina, C. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia - A United States experience. *Circulation.*, 2005; 112:3.823-32.
6. Elias, J; Tonet, J; Frank, R; Fontaine, G. Displasia arritmogênica do ventrículo direito. *Arq. Bras. Cardiol.*, 1998; 70(6):449-456.
7. Vermani, R; Robinowitz, M; Clark, MA; McAllister, HA. Sudden death and partial absence of the right ventricular myocardium. *Arch Pathol Lab. Med.*, 1982; 106:163-7.
8. Indik, JH; Marcus, FI. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Indian Pacing Electrophysiol J.*, 2003; 3:148-156.

9. Marcus, FI; McKenna, WJ; Sherrill, D; Basso, C. Diagnosis of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia. Proposed Modification of the Task Force Criteria. *Circulation.*, 2010; 121:1.533-41.
10. McKenna, WJ; Thiene, G; Nava, A; Fontaliran, F; Blomstrom-Lundqvist, C; Fontaine, G *et. al.* Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Br. Heart J.*, 1994; 71:215-18.
11. Corrado, D; Basso, C; Leoni, L; Tokajuk, B. Three-Dimensional Electroanatomic Voltage Mapping Increases Accuracy of Diagnosing Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia. *Circulation.*, 2005; 111:3.042-50.
12. Auffermann, W; Wichter, T; Breithardt, G. Arrhythmogenic right ventricular disease: MR imaging versus angiography. *Am. J. Radiol.*, 1993; 161:549-55.
13. Tandri, H; Saranathan, M; Rodriguez, ER. Noninvasive detection of myocardial fibrosis in Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy using delayed-enhancement magnetic resonance imaging. *J. Am. Coll. Cardiol.*, 2005; 45:98-103.
14. Raney, AR; Saremi, F; Kenchaiah, SSV. Multidetector computed tomography shows intramyocardial fat deposition. *J. of Cardiovascular Computed Tomography.*, 2008; 2:152-163.
15. Turrini, P; Corrado, D; Basso, C. Noninvasive risk stratification in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *A.N.E.*, 2003; 8:161-169.
16. Aouate, P; Fontaliran, F; Fontaine, G. Holter et mort subite. Interêt dans un cas de dysplasie ventriculaire droite arythmogène. *Arch. Mal. Coeur*, 1993; 86:363-7.
17. Arda, K; Ciledag, N; Kacmaz, F; Tufekcioglu, O; Sereflisan, Y. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia; radiologic findings of the left ventricle: a case report and review of the literature. *Ind. J. Radiol. Imag.*, 2006; 16:131-34.
18. Diamon, Y; Watanabe, S; Takeda, S; Hijikata, Y; Komuro, I. Two-layered appearance of noncompaction of the ventricular myocardium on magnetic resonance imaging. *Circulation.*, 2002; 66:619-21.
19. Dery, R; Lipton, MJ; Garrett, JS; Abbott, J; Higgins, CB; Scheinman, MM. Cine-computed tomography of arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *J. Comput. Assist. Tomogr.*, 1986; 10:120-23.